

Hội chứng Miller Fisher

Ca lâm sàng

BN nam, 62 tuổi, làm rẫy. Nhập viện vì sụp mí mắt phải + tê tứ chi

BN khai bệnh, cách nhập viện 12 ngày, BN sốt nhẹ 2 ngày, ho khan, tự uống thuốc hạ sốt. Đến ngày thứ 3 của bệnh, BN ngủ dậy thấy tê tứ chi, tê ở 2 bàn tay bàn chân, kèm nói đờ tăng dần. BN đi khám tại bv Đa khoa Bà Rịa Vũng Tàu, được chẩn đoán theo dõi tai biến mạch máu não. Hai ngày sau nhập viện, BN sụp mí mắt Phải, đau nhẹ ổ mắt Phải, không có cảm giác đau rát vùng mắt, kèm nhìn đôi khi nhìn 2 mắt. Tình trạng tê tứ chi tăng dần, kèm đi lại khó khăn, đi loạng choạng cần người hỗ trợ, đau mắt Phải.

BN được chụp MRI sọ não tuy nhiên không ghi nhận tổn thương. BN được chuyển BV CR với chẩn đoán theo dõi hội chứng đình ổ mắt Phải/ Nhồi máu não. Trong quá trình bệnh, không ghi nhận BN tiêu chảy, BN tiêu tiểu tự chủ.

Bản thân: chưa ghi nhận tình trạng tăng huyết áp. BN mới được phát hiện đái tháo đường type 2 khi nhập BV BR-VT. Chưa ghi nhận tiêm vaccine gần đây

Gia đình: không ghi nhận bệnh truyền nhiễm, tai biến mạch máu não.

Tổng trạng trung bình, CC: 166cm, CN: 60kg. Sinh hiệu: HA: 130/80, M:84, NT: 18, To: 37 độ C

Nội khoa tổng quát chưa phát hiện bệnh lý

Thăm khám thần kinh

BN tỉnh, hợp tác, đi dang 2 chân (dang chân đế). Mắt Phải: liệt vận nhãn toàn bộ, sụp mí mắt Phải còn tự mở được, mắt Trái: liệt vận nhãn ngoài. Liệt mặt ngoài biên Trái.



Sức cơ tay chân Phải 4/5, yếu đồng đều gốc ngọn, PXGC (0) tứ chi, Babinski (-), Hoffman (-), PX da bụng còn. Giảm cảm giác đau ngọn chi, kiểu mang găng vớ.

Tiểu não: Dấu ngón tay chỉ mũi (+) Phải, dáng đi dạng chân đế

Các chức năng thần kinh khác chưa phát hiện bệnh lý.

Tóm tắt

BN nam, 62 tuổi, nhập viện vì tê tứ chi/ nói đờ. Bệnh diễn tiến cấp tính 10 ngày, với khởi phát sốt. Qua thăm khám ghi nhận:

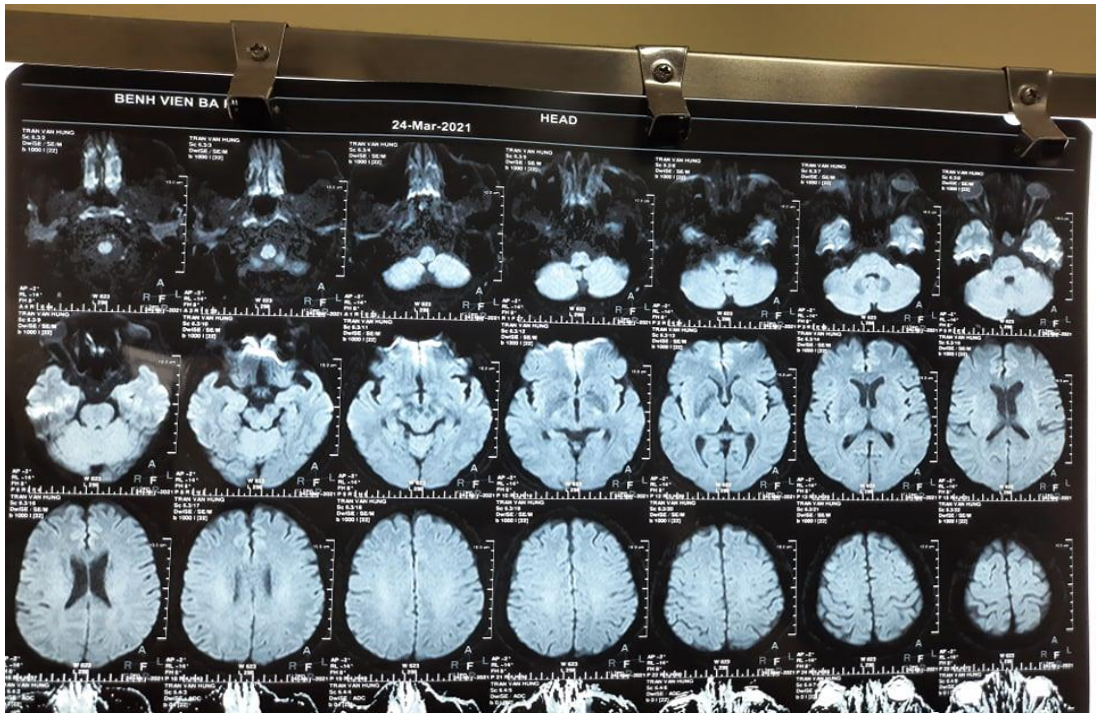
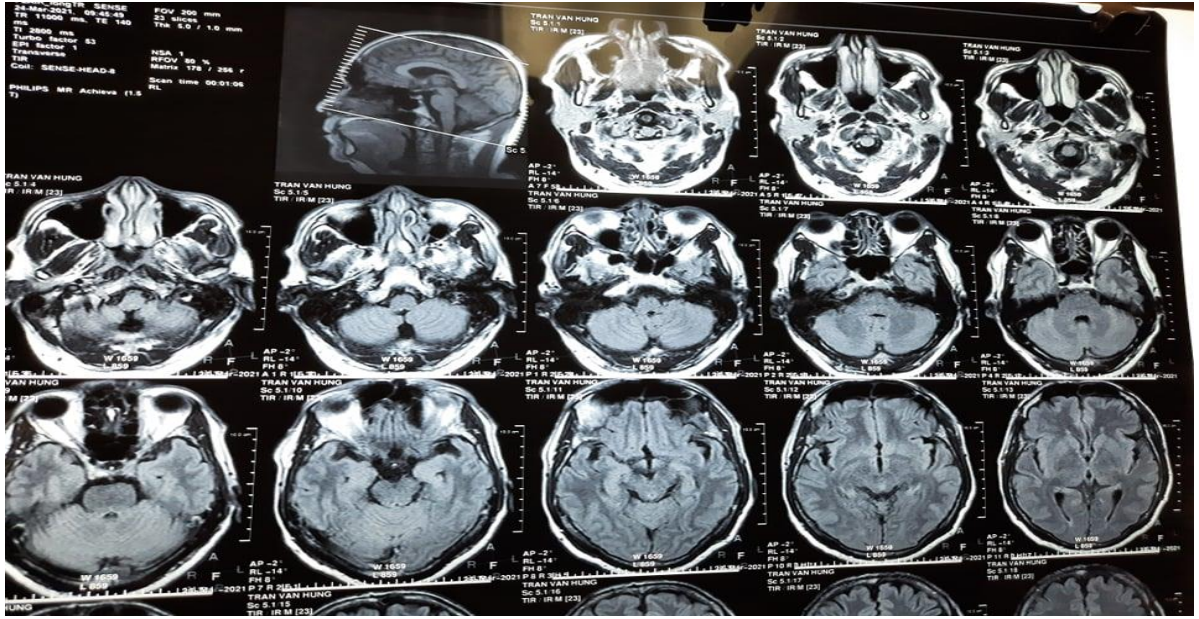
TCCN	TCTT
Sốt	Liệt vận nhãn toàn bộ mắt P, liệt dây VI (T)
Tê tứ chi kiểu mang găng vớ	Liệt mặt ngoại biên T
Nói đờ	Sức cơ tay chân P 4/5, pxcg : mất tứ chi
Sụp mí Phải, nhìn đôi	Cảm giác: giảm cảm giác nông kiểu mang găng đi vớ Thất điều tay (P), trực thân

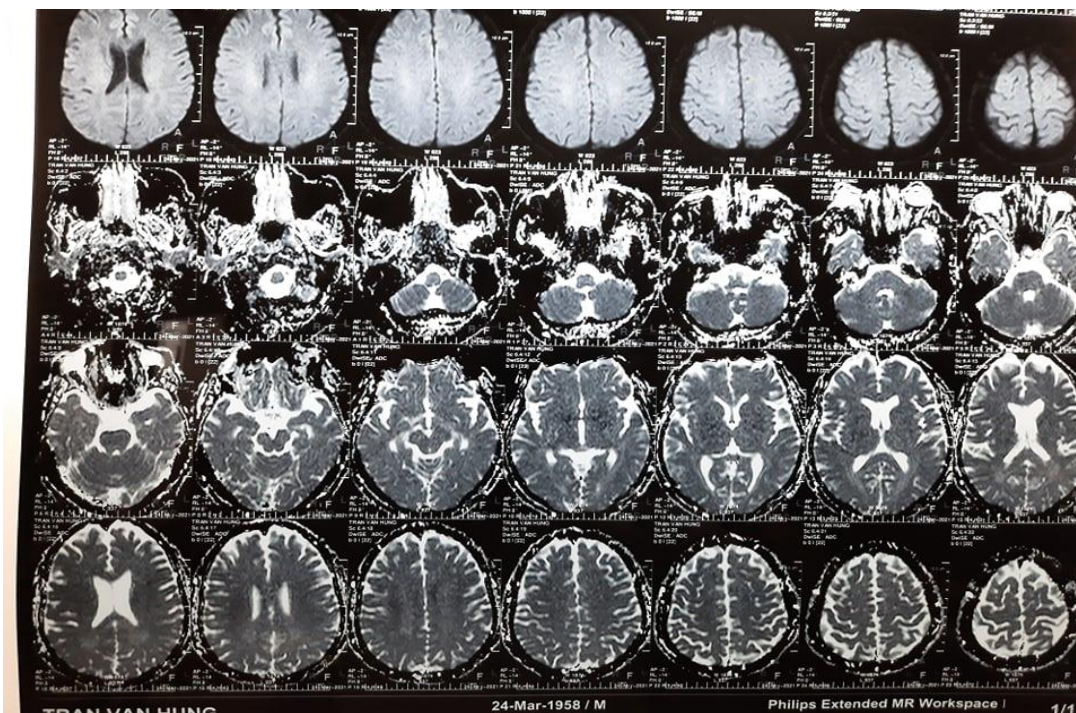
Chẩn đoán:

- Vị trí: liệt dây III, IV, VI (phải), VI và VII (trái) ngoài trực, thất điều bên (P), liệt nhẹ tứ chi ngoại biên (P) >(T)
- Nguyên nhân: nghĩ nhiều biến thể Hội chứng Miller Fisher/GBS.
- Phân biệt (1) Bickerstaff encephalitis (ít nghĩ vì pxcg mắt, Babinski âm tính, giảm cảm giác ngọn chi), (2) Bệnh nhiều dây thần kinh do đái tháo đường (ít nghĩ, không tiền căn ĐTĐ), (3) Hội chứng đỉnh hốc mắt: ít nghĩ vì có liệt chi, thất điều. Triệu chứng đỉnh hốc mắt thường 1 bên, kèm tổn thương dây II, liệt vận nhãn kèm đau...).

Cận lâm sàng

- Xét nghiệm: **HbA1c: 7.69**, Glucose dao động : 130-180
- WBC: 7.8 , Neu: 59%, RBC: 4.4 , Hgb: 11.3 , Hct: 35.1%
PLT: 138, Creatinin: 0.8
- DNT: Tế bào: HC: 0, BC: 0. Protein DNT: 54 (g/l), Glucose DNT/ máu: 47/81
Bilirubin: 0.02, Nấm soi tươi (-)
- MRI não: chưa ghi nhận tổn thương vùng thân não, vùng hốc mắt 2 bên
- EMG ?
- Kháng thể GQ1b ?





Chẩn đoán xác định: hội chứng Miller Fisher/GBS

Tổng quan Hội chứng Miller Fisher

Hội chứng Miller Fisher (MFS), còn được gọi là hội chứng Fisher, thường bắt đầu với sự phát triển nhanh chóng trong nhiều ngày bao gồm 3 vấn đề:

1. Yếu liệt các cơ vận nhãn, nhìn đôi hoặc nhìn mờ, và thường sụp mí mắt kèm theo yếu liệt cơ mặt
2. Mất thăng bằng và phối hợp với bước đi dang chân để hoặc vụng về.
3. Khám, mất phản xạ gân cơ, chẳng hạn như phản xạ gót, gót.

MFS được đặt theo tên của Tiến sĩ C. Miller Fisher, người đã mô tả nó vào năm 1956 như một biến thể hạn chế của hội chứng Guillain-Barré (GBS). Cả hai đều được coi là tình trạng tự miễn dịch khi hệ thống miễn dịch tấn công hệ thần kinh.

Hội chứng MF được chẩn đoán như thế nào?

Bệnh nhân thường đi khám bệnh vì thị lực giảm nhanh chóng trong nhiều ngày và / hoặc đi lại khó khăn. Bệnh thường xảy ra sau nhiễm vi rút hoặc tiêu chảy trước đó 1 đến 4 tuần. Nói líu lợ, khó nuốt và biểu hiện bất thường trên mặt như không thể cười hoặc huyết sáo cũng có thể xảy ra. Khám khả năng giữ thăng bằng và phối hợp kém cũng như mất phản xạ gân cơ và liệt các cơ mắt. Liệt mặt, giãn đồng tử và giảm phản xạ nôn khi cổ họng bị kích thích có thể xuất hiện ở một số bệnh nhân. GBS có thể gây

ra liệt, châm chích dưới da (ngứa ran) và giảm cảm giác ở các chi. Các dạng nghiêm trọng hơn của hội chứng này có thể gây khó thở. Ước tính khoảng 5 đến 10 phần trăm những người bị GBS liệt hô hấp cần đặt nội khí quản hoặc máy thở.

Hội chứng Fisher thuần túy không phổ biến, với nhiều bệnh nhân tiếp tục phát triển yếu liệt lan rộng nổi bật của GBS.

Xét nghiệm về dẫn truyền thần kinh có thể giảm dẫn truyền cảm giác.

Cộng hưởng từ (MRI) hoặc hình ảnh khác của não và / hoặc tủy sống thường bình thường. Protein dịch tủy sống thường tăng cao.

Các kháng thể chống lại GQ1b (một thành phần ganglioside của dây thần kinh) có ở 85 đến 90 phần trăm bệnh nhân MFS. Kháng thể GQ1b có liên quan chặt chẽ đến sự tham gia của các dây thần kinh vận nhãn chung (oculomotor nerves) và cũng được tìm thấy ở hầu hết các bệnh nhân ưu thế yếu vận nhãn chung và GBS.

Nguyên nhân nào gây ra hội chứng Fisher?

Nguyên nhân của hội chứng Fisher vẫn chưa được hiểu hoàn toàn. Nhiều bằng chứng ủng hộ một cơ chế tự miễn dịch, trong đó quá trình nhiễm trùng trước / khởi phát kích thích sản xuất một kháng thể phản ứng với một loại đường được tìm thấy trên cả bề mặt của cơ thể lây nhiễm (vi trùng) và dây thần kinh ngoại vi gây ra **mất myelin** và mất chức năng của thần kinh.

MFS được điều trị như thế nào?

May mắn thay, rối loạn này thường tồn tại trong thời gian ngắn, chỉ tiến triển trong vài tuần rồi cải thiện. Các triệu chứng MFS có thể báo hiệu sự bắt đầu của GBS, kèm theo khó thở nên bệnh nhân thường phải nhập viện để theo dõi. Trong một số trường hợp các triệu chứng suy giảm chức năng đáng kể, có thể xem xét các phương pháp điều trị khác nhau nhằm hạn chế hoạt động của hệ thống miễn dịch. Chúng bao gồm globulin miễn dịch hoặc thay huyết tương (immunoglobulin therapy or plasma exchange).

Không chữa khỏi tình trạng bệnh mà thay vào đó có thể rút ngắn thời gian hồi phục. Điều trị hỗ trợ cũng có thể ngăn ngừa các biến chứng nặng của GBS. Hầu hết đều hồi phục sau MFS, và một nghiên cứu năm 2007 cho thấy rằng việc điều trị chỉ tạo ra ít hoặc không có gì khác biệt.

Nghiên cứu cho thấy rằng liệu pháp immunoglobulin làm giảm một chút thời gian ở một số người có vấn đề về mắt và vận động. Tuy nhiên, có rất ít sự khác biệt về thời gian hồi phục giữa những người được điều trị miễn dịch, thay huyết tương và không điều trị. Nghiên cứu kết luận rằng liệu pháp immunoglobulin hoặc thay huyết tương không ảnh hưởng đến kết quả tổng thể.

Theo National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), những người bị MFS bắt đầu hồi phục từ 2 đến 4 tuần sau khi họ nhận thấy các triệu chứng đầu tiên. Quá trình hồi phục hoàn toàn mất nhiều thời gian hơn, mặc dù hầu hết mọi người phục hồi tốt trong vòng khoảng 6 tháng. Ít hơn 3 phần trăm những người bị MFS bị tái phát vài tháng hoặc nhiều năm sau đó.

Những người có MFS tiến triển thành GBS có nhiều khả năng bị ảnh hưởng lâu dài hơn. Ước tính có khoảng 30 phần trăm những người bị GBS vẫn bị yếu 3 năm sau đó.

Tháng 4/2021

Nguồn GBS/CIDP Foundation International, 2021

PGS.TS Cao Phi Phong